FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

# THÈSE

N° 560

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

BRAULT-HUBEAU Eliane

née le 4 février 1928 à ORIGNY Ste BENOITE (Aisne)

EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

---

Présentée et soutenue publiquement le 9 juin 1966

---

## LES FORMES CLINIQUES NOUVELLES DU MELANOME JUVENILE

---

Président : M. B. DUPERRAT, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966

# THÈSE

N°

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

BRAULT-HUBEAU Eliane

née le 4 février 1928 à ORIGNY Ste BENOITE (Aisne)

Externe des Hôpitaux de Paris

---

Présentée et soutenue publiquement le 9 juin 1966

---

LES FORMES CLINIQUES NOUVELLES DU

MELANOME JUVENILE

---

Président : M. B. DUPERRAT, Professeur.

EDITIONS A G E M P 40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

1/1/1966

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

## I. — PROFESSEURS

### 1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | DELMAS (A.) |
| Anatomie et cytologie pathologiques | DELARUE (J.) |
| Anesthésiologie | BAUMANN (J.) |
| Bactériologie et virologie | TOURNIER (P.) |
| Biochimie médicale | JAYLE (M.-F.) |
| — | POLONOVSKI (J.) |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports | MALMEJAC (J.) |
| Biologie médicale | FAUVERT (R.) |
| Biophysique médicale | BUGNARD (L.) |
| — | DOGNON (A.) |
| — | DJOURNO (A.) |
| Cancérologie médicale et sociale | DENOIX (P.) |
| Chimie pathologique | SCHAPIRA (G.) |
| Embryologie | TUCHMANN (H.) |
| Génétique fondamentale | LEJEUNE (J.) |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | COURY (Ch.) |
| Histologie | GIROUD (A.) |
| Hygiène et médecine préventive | BOYER (J.) |
| Médecine du Travail | DESOILLE (H.) |
| Médecine légale | DEROBERT (L.) |
| Microbiologie (Bactériologie et virologie) | FASQUELLE (R.) |
| Parasitologie | BRUMPT (L.-C.) |
| Pathologie chirurgicale | LAURENCE (G.) |
| — | KUSS (R.) |
| — | VERNE (J.-M.) |
| Pathologie exotique | N... |
| Pathologie expérimentale et comparée | MERKLEN (F.-P.) |
| Pathologie médicale | LAROCHE (Cl.) |
| — | BRICAIRE (H.) |
| — | PÉQUIGNOT (H.) |
| Pathologie respiratoire | TURIAF (J.) |
| Pathologie et thérapeutique générales | N... |
| Pharmacologie | CHEYMOL (J.) |
| — | LEVY (Mlle J.) |
| Physiologie | BARGETON (D.) |
| — | PARROT (J.) |
| Physiologie et pathologie obstétricales | LEPAGE (F.) |
| Radiologie médicale | DESGREZ (H.) |

| | MM. |
|---|---|
| Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale | CAUCHOIX (J.) |
| Thérapeutique | CONTE (M.) |
| Thérapeutique appliquée | LAMOTTE (M.) |

b) **Professeurs à titre personnel :**

| | |
|---|---|
| Anatomie anthropologique | OLIVIER (G.) |
| Anatomie pathologique | NEZELOF (Ch.) |
| Bactériologie | BARBIER (P.) |
| Biochimie médicale | DESGREZ (P.) / DREYFUS (J.-Cl.) |
| Biologie médicale | BOURLIÈRE (F.) |
| Histologie | COUJARD (R.) |
| Parasitologie | LARIVIÈRE (M.) |
| Pathologie expérimentale | LOEPER (J.) / RICHET (G.) |
| Physiologie | DEJOURS (P.) / ROUCAYROL (J.-Cl.) / SCHERRER (J.) |
| Physique médicale | KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.) / TUBIANA (M.) |
| Radiologie médicale | FISCHGOLD (H.) |

## 2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

| | | MM. |
|---|---|---|
| Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) | | REDON (H.) |
| Clinique cardiologique (Broussais) | | SOULIÉ (P.) |
| — — (Boucicaut) | | LENÈGRE (J.) |
| Cliniques chirurgicales | Beaujon | LORTAT-JACOB (J.-L.) |
| | — | N... |
| | Cochin | LEGER (L.) |
| | Hôtel-Dieu | PATEL (J.) |
| | Saint-Antoine | GOSSET (J.) |
| | Salpêtrière | SICARD (A.) |
| | Tenon | OLIVIER (Cl.) |
| Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) | | MERLE d'AUBIGNÉ (R.) |
| — — — (Foch) | | PADOVANI (P.) |
| Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) | | FÈVRE (M.) |
| Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) | | DUBOST (Ch.) |
| Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec) | | MATHEY (J.) |
| Clinique dermatologique (Saint-Louis) | | DUPERRAT (F.) |
| Clinique endocrinologique (Pitié) | | DECOURT (J.) |
| Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) | | LAMY (M.) |
| Clinique gynécologique (Broca) | | HUGUIER (J.) |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) | | DEGOS (R.) |
| Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) | | TURPIN (R.) |
| Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) | | MOLLARET (P.) |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) | | DELAY (J.) |
| Clinique des maladies métaboliques (Necker) | | HAMBURGER (J.) |
| Clinique des maladies du sang (Broussais) | | BERNARD (J.) |
| Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) | | CASTAIGNE (P.) |
| Cliniques medicales | Bicêtre | DEPARIS (M.) |
| | Broussais | MILLIEZ (P.) |
| | Cochin | BROUET (G.) |
| | Hôtel-Dieu | BARIÉTY (M.) |
| | Lariboisière | SÈZE (S. de) |
| | Pitié | DREYFUS (G.) |
| | Saint-Antoine | KOURILSKY (R.) |
| | Saint-Antoine | BOUDIN (G.) |

| | MM. |
|---|---|
| Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) | DEBRAY (Ch.) |
| Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades) | MARIE (J.) |
| Clinique médicale propédeutique (Broussais) | JUSTIN-BESANÇON (L.) |
| Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) | DEROT (M.) |
| Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) | DAVID (M.) |
| Clinique neurologique (Salpêtrière) | GARCIN (R.) |
| Cliniques obstétricales — Baudelocque | LACOMME (M.) |
| Cliniques obstétricales — Saint-Antoine | MERGER (R.) |
| Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) | VARANGOT (J.) |
| Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) | OFFRET (G.) |
| — — (Cochin) | BREGEAT (P.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) | AUBRY (M.) |
| Clinique de pédiatrie | MOZZICONACCI (P.) |
| Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) | THIEFFRY (S.) |
| Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec) | BERNARD (E.) |
| Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) | MICHAUX (L.) |
| Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) | COSTE (F.) |
| Clinique stomatologique (Salpêtrière) | DECHAUME (M.) |
| Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) | ROUX (M.) |
| Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) | LEMAIRE (A.) |
| Clinique toxicologique | GAULTIER (M.) |
| Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré) | JUDET (R.) |
| Clinique urologique (Cochin) | ABOULKER (P.) |
| — — (Necker) | COUVELAIRE (R.) |
| Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) | LAPLANE (R.) |
| Séméiologie médicale (A. Chantin) | DOMART (A.) |
| — — (Lariboisière) | BOUVRAIN (Y.) |
| — — (Pitié) | RAMBERT (P.) |
| — — (Rothschild) | WOLFROMM (R.) |
| Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) | POILLEUX (F.) |

b) **Professeurs à titre personnel :**

| | |
|---|---|
| Hématologie | ANDRÉ (R.) |
| | BOUSSER (J.) |
| Hydrologie et climatologie | GIBERTON (A.) |
| Maladies infectieuses | BASTIN (R.) |
| Médecine | AZERAD (E.) |
| | BOUR (H.) |
| | CABROL (Ch.) |
| | GROSSIORD (A.) |
| | LAMBLING (A.) |
| | LAUNAY (Cl.) |
| | PAYET (M.) |
| | PERRAULT (M.) |
| | SIGUIER (F |
| | WORMS (R.) |
| Neuro-chirurgie | LE BEAU (J.) |
| Neurologie | LHERMITTE F. |
| Neuro-psychiatrie | PICHOT (P.) |
| Oto-Rhino-Laryngologie | MADURO (R.) |
| Pédiatrie | POLONOVSKI (Cl.) |
| | ROYER (P.) |
| Pneumo-Phtisiologie | KREIS (B.) |
| | MEYER (A.) |
| Rhumatologie | DELCARRE (F.) |

## II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie pathologique | GOUYGOU (Ch.) |
| Anesthésiologie | VOURC'H (G.) |
| Bactériologie | CHRISTOL (D.) |
| Biochimie médicale | CARTIER (P.)<br>GONNARD (P.) |
| Biologie médicale | HARTMANN (L.) |
| Hématologie | BILSKI-PASQUIER (B.) |
| Maladies infectieuses | DUPONT (V.) |
| Physique médicale | COURSAGET (J.)<br>GREMY (F.) |
| Physiologie | GIRARD (Fr.) |
| Stomatologie | CHAPUT (Mme A.) |
| Thérapeutique | CHASSAGNE (P.) |

## III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

| | |
|---|---|
| Bactériologie | HAUDUROY (P.) Pr. s. ch |
| Pathologie chirurgicale | RUDLER (J.) Pr. s. ch. |

## IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

| | |
|---|---|
| Statistique médicale et épidémiologique | SCHWARTZ (D.) |

---

| | |
|---|---|
| Secrétaire général de la Faculté | M. LENA (J.) |
| Conseillers administratifs | Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.) |
| Conservateur en Chef de la Bibliothèque<br>Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine | M. le Docteur HAHN (A.) |
| Conservateurs | Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.),<br>LE NOIR (G.), |
| Bibliothécaires | Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),<br>Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.) |

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A mes parents,

A mon mari,

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544324_0009

A Monsieur le Professeur B. DUPERRAT,

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis,

qui nous a inspiré cette thèse et nous a permis par ses conseils de mener ce travail à bien,

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre profond dévouement.

A Monsieur le Docteur P. de GRACIANSKY

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis,

qui nous accueillit avec bienveillance,
en témoignage de respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Dr. M. BOLGERT

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis,

qui a bien voulu nous enrichir de son enseignement.

Qu'il soit assuré de notre reconnaissance.

A mes Maîtres d'Externat qui m'ont fait l'honneur de m'accepter dans leur service :

Monsieur le Professeur GERMAIN

Monsieur le Dr. BLATRIX

Monsieur le Dr. DEMASSIEUX

Monsieur le Dr. LAJOUANINE

Qu'ils trouvent ici mes remerciements.

# LES FORMES CLINIQUES

# NOUVELLES

# DU MELANOME JUVENILE

oOo

Le mélanome juvénile, ou prépubertaire, fut décrit pour la première fois par SOPHIE SPITZ en 1948. Elle avait le très grand mérite d'individualiser une entité anatomo-clinique absolument nouvelle en Dermatologie. C'est pourquoi on l'appelle souvent mélanome de SPITZ.

Cette lésion fut ensuite étudiée par de nombreux auteurs, et MM. DUPERRAT et DUFOURMENTEL en publiaient 40 cas personnels en 1959.

A. C. ALLEN poursuivant le travail entrepris par S. SPITZ publiait en 1960 une étude clinique et histologique portant sur 262 cas. En 1963, il reprend et complète cette étude qui porte alors sur 308 cas. On peut donc dire que c'est une lésion fréquente.

C'est en nous basant sur les nombreux travaux consacrés au mélanome juvénile tant en France qu'à l'étranger, sur le rapport d'ALLEN et sur les 200 cas maintenant rassemblés par M. le Professeur DUPERRAT, que nous tenterons de décrire les formes cliniques nouvelles du mélanome juvénile.

oOo

Nous ferons d'abord un rappel de la forme commune maintenant bien codifiée.

---

C'est une petite tumeur, généralement unique, apparaissant sans cause déclenchante chez des enfants.

L'âge de prédilection est entre 3 et 8 ans mais elle peut être présente dès la naissance.

Elle siège avec prédilection à la face, et surtout sur la joue, moins fréquemment sur les membres inférieurs, les membres supérieurs, rarement sur le tronc.

Elle est plus ou moins saillante, bombée, ronde ou ovalaire. Sa taille va du grain de mil à celle d'une datte, mais habituellement de la grosseur d'une lentille.

Sa coloration est variable : allant du jaune chamois au rose et au rouge plus ou moins foncé, ou bien café-au-lait, ou franchement brune. Un halo de fines télangiectasies peut l'entourer.

La surface est lisse, glabre.

La consistance est variable, le plus souvent ferme, voire dure, mais il est des formes élastiques ou même molles au point de simuler un lupome.

L'examen à la vitro-pression décèle parfois un reflet ardoisé ou une fine moucheture en "oeuf-de-fauvette".

Il n'y a, en général, pas de signes subjectifs.

Mais si tel est l'aspect habituel du mélanome de Spitz, une connaissance meilleure de cette lésion, guidée par l'histologie, nous révèle un aspect très polymorphe. Les erreurs de diagnostic sont de ce fait fréquentes, et l'on voit évoquer :

- botriomycome,
- angiome,
- naevus,
- verrue,
- histiocytofibrome,
- trichoepitheliome,
- lupome,
- chéloïde,
- xanthome et
- naevo-endothelio-xanthome qui serait la discussion la plus serrée.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un naevus composé, caractérisé par la présence de cellules géantes, épithélioïdes ou fusiformes, parfois "myoblastoïdes", dépourvues en général de pigment. Les mitoses ne sont pas rares, mais de type normal. Les grandes cellules en croissant ou en raquettes sont souvent bordées par des "fentes", artefacts qui orientent le diagnostic. Il existe une importante réaction inflammatoire et vasculaire.

L'aspect histologique est très proche de celui du naevo-carcinome, mais il existe des critères définis qui, confrontés aux données de la clinique, permettent de les distinguer.

oOo

Nous distinguerons les formes cliniques :

- 1 suivant le mode d'apparition
- 2 suivant l'aspect clinique,
- 3 suivant la localisation,
- 4 le mélanome juvénile de l'adulte,
- 5 suivant l'évolution.

oOo

## I - SUIVANT LE MODE D'APPARITION

- L'existence d'une tache de rousseur ou d'un lentigo préexistant au mélanome juvénile a été plusieurs fois retrouvée à l'interrogatoire.

- Nous en rapprochons l'apparition sur une nappe lentigineuse préexistante de mélanomes de Spitz groupés, dont nous possédons deux observations. Il s'agit chez ces deux enfants d'une tache café-au-lait existant depuis la naissance, sur laquelle se sont développés secondairement de multiples mélanomes juvéniles, réalisant un aspect clinique bien spécial qui sera décrit plus loin. Dans l'un des deux cas, il faut noter qu'ils sont apparus rapidement après une très importante exposition solaire qui peut être considérée comme la cause déclenchante.

- Nous voulons surtout insister sur les formes post-traumatiques. Le Dr. CARTON, d'Amiens, nous en fournit deux belles observations.

La première concerne une fillette de 10 mois qui présentait une tumeur ulcérée du nez, à son extrémité : tumeur datant d'un mois et consécutive à une blessure. Le pourtour de la tumeur était rouge violacé, surélevé de deux millimètres. L'ulcération occupait toute la surface de la tumeur ; elle était à bords nets ; la partie centrale de l'ulcération était tapissée d'une pellicule fibrinoïde suintante. Il n'y avait pas d'adénopathie. Les parents ont affirmé que cette ulcération était consécutive à une plaie accidentelle et qu'avant le traumatisme, le nez était d'apparence absolument

normale, qu'en particulier, il n'y avait ni rougeur, ni nodule, ni tuméfaction. Aucun diagnostic n'a été porté de cette tumeur ulcérée. L'enfant est d'abord mise à un traitement antibiotique, sans résultat, puis , pour éviter une cicatrice, elle reçoit 6 séances de 780 r. en radiothérapie de contact, 50 kv, filtre 0,5 Al. La lésion se cicatrise rapidement et prend l'aspect d'un mélanome juvénile. L'examen histologique montre un mélanome de Spitz avec importante participation vasculaire.

La deuxième observation récente du Dr. CARTON, concerne une fillette de 4 ans qui s'était râclé le nez en tombant. A la suite de ce traumatisme, et alors qu'il n'y avait aucune lésion préexistante, apparition de 3 nodules, roses, fermes, d'aspect presque chéloïdien, le plus gros de la taille d'un demi-pois, sur l'arête nasale, entourés de lésions plus petites, punctiformes ; un autre nodule est situé vers la pointe du nez, le tout ayant l'aspect d'un mélanome juvénile en nappe. Quelques lentigines pigmentées sont en périphérie.

Les lésions les plus saillantes furent enlevées et l'examen histologique confirma le diagnostic. Mais les lésions plus minimes ont continué à évoluer et à augmenter de volume. Il reste à savoir si les petites taches pigmentées vont évoluer elles-aussi.

- Apparition après une piqûre de moustique.

C'est une observation de M. DUPERRAT concernant deux cousines germaines qui ont vu apparaître, au même âge , un mélanome juvénile à l'endroit où elles avaient été piquées par un moustique. La photo prise un an après la dite piqûre montre deux petites filles très ressemblantes, ayant de nombreuses taches de rousseur, et présentant sur l'aile droite du nez un mélanome juvénile typique, chez l'une situé un peu plus haut, et plus pigmenté, chez l'autre, situé un peu plus bas et moins pigmenté. L'histologie, dans les deux cas, a confirmé le diagnostic.

- Apparition à la suite d'une éruption :

Le Professeur WORINGER a rapporté un cas survenu après une rubéole chez un enfant de 5 ans. Un autre cas du Professeur WORINGER concerne une petite fille de 4 ans qui auraient eu, aux dires de sa mère, une petite éruption de "boutons" sur la joue qui disparut en 8 jours. Mais l'une de ces lésions ne régressa pas, grandit rapidement pour se stabiliser après 1 mois et conserver ensuite un aspect typique de mélanome juvénile.

- Une maladie infectieuse, telle la coqueluche, a pu être notée avant l'apparition du mélanome juvénile.

oOo

A la suite de ces observations, on peut penser que le mélanome juvénile peut être un mode évolutif d'un lentigo inaperçu ou infra-clinique, la cause déclenchante pouvant être un traumatisme, une importante exposition lumineuse ou une maladie infectieuse.

oOo

## II - SUIVANT L'ASPECT CLINIQUE

1 - LA FORME AGMINEE EN PLACARD réalise un aspect très particulier dont nous possédons deux exemples calqués l'un sur l'autre.

Le premier concerne une fillette de neuf ans dont l'histoire se compose de deux épisodes :

Contemporaine de la naissance, existe sur la face postérieure du bras gauche une tache "café-au-lait" de 9 cm de long sur 5 cm de large, formant un quadrilatère irrégulier, absolument plan, moucheté de trois ou quatre petits lentigos punctiformes plus foncés.

En octobre 1957, après de nombreux coups de soleil, apparaissent simultanément six élevures saillantes, palpables, de coloration rouge-brun. La plus grosse a la taille d'un pois, les cinq autres d'une lentille. Ni douleur, ni prurit, ni adénopathie. Devant cette tendance évolutive, il est décidé d'intervenir (Dr. DUFOURMENTEL) : sous anesthésie générale exérèse large de toute la zône, en passant en tissu de coloration franchement normale. Mise en place d'une greffe libre sur la plaie d'exérèse.

Les coupes de la pièce opératoire montrent sur un fond hyperpigmenté, six mélanomes juvéniles distincts les uns des autres.

Le 2e cas concerne un enfant de 3 ans, qui, chose curieuse, habitait le même village d'Eure-et-Loir . Il fut publié par MM. DUPERRAT et GOETSCHEL. Il présentait à la naissance une seule tâche brunâtre sous la

narine droite, mais il y avait la large nappe café-au-lait. Les autres éléments sont apparus à l'âge d'un an et poussaient régulièrement depuis.

Quand l'enfant fut amené, il présentait une large tache café-au-lait occupant la joue droite et le front débordant de la ligne médiane, s'étendant derrière l'oreille droite et aussi sur le cuir chevelu, pigmentant en noir les cheveux de cet enfant blond. Sur la tache, on notait une vingtaine d'élevures fermes, de la taille d'un pois chiche ou d'une grosse lentille, à surface tantôt lisse et luisante, tantôt squameuse et même verruqueuse. Certaines avaient une coloration framboise,d'autres franchement brune, d'autres des taches en "oeuf-de-fauvette". Un élément particulièrement saillant et verruqueux sur la narine droite avait été excorié à maintes reprises. La tendance évolutive était certaine, de nouveaux points apparaissaient, d'autres grossissaient. Certains étaient momentanément prurigineux.

2 - LA FORME ANGIOMATEUSE - réalise une des formes cliniques les plus fréquemment rencontrées.

En 1962, VILANOVA soulevait la question d'une origine vasculaire du mélanome juvénile en se fondant sur l'observation suivante : il s'agissait d'une fillette de 4 ans, sans antécédents pathologiques, qui présentait depuis 4 mois une petite tumeur sur la face externe de la cuisse droite, augmentant progressivement de volume jusqu'à atteindre la taille d'un pois. La lésion était un peu surélevée, molle de couleur jaune-brunâtre , ne saignant pas. Le diagnostic clinique était celui de botriomycome. La lésion fut enlevée. Une moitié fut réservée pour examen histologique, l'autre pour étude cytologique.

Alors que l'histologie était celle d'un mélanome juvénile typique, la cytologie montrait que tous les frottis étaient composés presque exclusivement de cellules morphologiquement identiques aux cellules endothéliales des angiomes et des botriomycomes, et très différentes des cellules naeviques.

De là, VILANOVA émet la possibilité - à côté des 2 types jusque-là décrits : épithélioïde et fusiforme - d'un 3e type où les cellules néoformées dérivant des vaisseaux sanguins seraient complètement indépendantes du système naevique. Il pose la question de savoir si ce type rentre ou non dans le cadre du mélanome juvénile et pense que parmi les cas de mélanomes juvéniles déjà publiés, ceux qui présentent une importante composante vasculaire, pourraient peut-être rentrer dans la même catégorie.

Il s'agirait d'une néo-formation vasculaire concomitante de la néoformation naevique et donnant au mélanome juvénile cet aspect angiomateux.

A l'appui de cette hypothèse, nous pouvons citer une observation du Dr. CARTON concernant une petite fille de 4 ans qui avait sur la joue une lésion présentant l'aspect clinique d'un botriomycome, ovalaire, rouge, brillante ; molle, bombée et légèrement bosselée, partiellement pédiculée. Cette lésion était survenue spontanément, sans traumatisme antérieur et avait rapidement augmenté de volume. Avant son apparition, il n'existait aucune lésion ni aucune modification de couleur de la peau à ce niveau.

Dans le but d'éviter la cicatrice d'une exérèse, il est d'abord prescrit un traitement antibiotique per os , puis devant l'insuccès de l'antibiothérapie, un traitement radiothérapique : l'enfant reçoit 3 séances de 1.600 r. en radiothérapie de contact (50 Kv, filtre 0,5 al). Six semaines après le début de la radiothérapie, la lésion a considérablement diminué de volume et changé d'aspect, se présentant sous la forme d'un petit nodule rose et ferme. Elle reçoit encore deux fois 1.600 r. , soit au total 8.000 r. Six mois après le début de ce traitement, la lésion résiduelle a l'aspect clinique d'un mélanome de SPITZ. Elle est enlevée au bistouri simple et examinée par M. DUPERRAT qui confirme le diagnostic de mélanome de Spitz.

Ainsi donc une lésion ayant l'aspect clinique d'un botriomycome laisse après affaissement radiothérapique un mélanome de Spitz. On peut y voir une illustration de cette double composante vasculaire et naevique qui, selon VILANOVA, pourrait être à l'origine du mélanome juvénile.

3 - FORME DUVETEUSE - La présence de duvet dans quelques cas est déjà signalée par ALLEN en 1960. Nous avons retrouvé plusieurs observations faisant mention d'un duvet. Parmi celles-ci, relatons celle d'un enfant de 10 ans qui présentait depuis l'âge de 4 ans une petite tumeur de la joue, saillante et ferme, de couleur jaunâtre, et le pourtour plan était violacé. Elle était recouverte d'un fin duvet. L'histologie est celle d'un mélanome juvénile typique.

4 - FORME VERRUQUEUSE - Nous en avons plusieurs observations. La dernière nous est fournie par une malade du Dr. TOAN. Il s'agit d'une fillette âgée de 11 ans qui a vu apparaître depuis 6 mois, sur la tempe, une saillie rouge, parcourue de télangiectasies, dont la surface est légèrement verruqueuse. L'histologie montre un épiderme discrètement hyperplasique et kératosique, et un aspect de mélanome juvénile.

Cet aspect est, le plus souvent, chez l'enfant, d'évolution rapide.

5 - FORME SQUAMEUSE - recouverte d'une squame qui se renouvelle sans cesse. Nous en avons retrouvé plusieurs observations. Ainsi celle d'un enfant de 2 ans 1/2 chez qui une petite tuméfaction était apparue 6 mois auparavant, qui s'était récemment modifiée. Son volume était celui d'un pois chiche, rose-brunâtre, mamelonnée, rose au centre, le pourtour café-au-lait. Sa surface était squameuse. L'histologie montra qu'il s'agissait bien d'un mélanome de Spitz, mais malgré l'âge de la malade, l'aspect histologique de la lésion était celui de la tumeur de Spitz chez l'adulte.

6 - FORME ULCEREE - Il s'agit d'une forme rare. ALLEN en rapporte quatre cas. Un des cas post-traumatiques que nous avons rapportés, était ulcéré.

7 - FORMES NODULAIRE PROFONDE

M. DUPERRAT à reçu de M. le Professeur LIMOUSIN, à Clermont-Ferrand, une pièce opératoire absolument exceptionnelle.. Il s'agit d'un jeune garçon de12 ans dont l'état général est parfait, dont les antécédents sont vierges de toute affection notable. Dans la joue droite, la mère de l'enfant a remarqué depuis plusieurs mois le développement progressif d'une nodosité indclore. Celle-ci soulève l'épiderme , lequel est intact. La nodosité a une coloration gris-rosé. A la palpation, elle est fermé, de la taille d'une petite noisette. Aucun diagnostic clinique n'est possible.

Le chirurgien extirpe la nodosité en passant en tissu sain et referme par première intention.

L'examen de la pièce opératoire montre, dans le derme et l'hypoderme, une petite tumeur isolée, parfaitement arrondie, donc bien délimitée, mais non énucléable. Elle refoule l'épiderme sans y adhérer.

A l'examen histologique, on a la surprise de trouver une structure tout à fait inattendue. Il existe un enchevêtrement de boyaux cellulaires, constitués par de grandes cellules, tantôt fusiformes, tantôt ovoïdes, parfois myoblastoïdes. Ces cellules reproduisent exactement les éléments du mélanome juvénile. Elles en possèdent l'aspect polymorphe, sans qu'on puisse parler de monstruosités proprement dites. Elles présentent souvent la classique fente de rétraction qui les isole du conjonctif.

D'autre part, le conjonctif interstitiel est loin d'être banal. Il est uniformément envahi de polynucléaires éosinophiles d'assez grande taille, qui sont criblés de granulations parfaitement colorables.

C'est la première fois que nous observons une telle réaction éosinophile dans un mélanome juvénile.

En conclusion, nous apportons au dossier des formes cliniques du mélanome juvénile ce cas si particulier que nous appellerons provisoirement : forme nodulaire profonde avec réaction éosinophile intense.

Ajoutons que la réaction éosinophile reste parfaitement enclose et qu'il n'y a aucun polynucléaire éosinophile en dehors de la tumeur.

oOo

## III - SUIVANT LA LOCALISATION

### 1 - Plante du pied

Chez un jeune homme de 20 ans, tumeur saillante, brunâtre, de la taille d'une grosse lentille.

A la vitro-pression, moucheture en œuf-de fauvette.

### 2 - Cuir chevelu :

Chez un enfant de 6 ans, tumeur angiomateuse de la grosseur d'un pois, sur le cuir chevelu, ayant un peu l'aspect d'un botriomycome (thèse de Mme CATEL).

### 3 - Peut-on en trouver sur les muqueuses ?

Deux cas en ont été publiés qui sont fort discutables.

JERNSTROM et APONTE, en 1956, sur la langue d'un enfant de 7 ans. Mais KERNEN et ACKERMANN, revoyant la coupe, n'étaient pas d'accord sur ce diagnostic.

GARTMANN, en 1960, décrit le Ier cas sur la conjonctive oculaire, chez une jeune fille de 15 ans, début à 2 ans, lente progression depuis.

Mais ALLEN écrit en 1963, n'en avoir jamais vu sur les muqueuses, ni qu'il faille s'attendre à en voir. Ayant été amené à revoir un cas de mélanome juvénile du tractus uvéal, il pense qu'il s'agissait plutôt d'un mélanome malin.

Sur les 200 cas rassemblés par M. DUPERRAT, aucun ne se trouve sur les muqueuses.

On peut donc penser que les mélanomes juvéniles décrits sur les muqueuses ont peut être fait l'objet d'erreurs de diagnostic.

oOo

## IV - MELANOME JUVENILE DE L'ADULTE

C'est dans une proportion de 15 %, selon ALLEN, que le melanome juvénile est retrouvé chez l'adolescent ou l'adulte. L'âge le plus avancé est celui rapporté par KERNEN et ACKERMANN : 65 ans.

Il semble apparaître le plus souvent d'emblée pendant l'adolescence ou à l'âge adulte, sans lésion préexistante. M. le Professeur DEGOS vient de publier le cas d'une Polonaise chez qui un mélanome juvénile est apparu à l'âge de 50 ans.

Cependant le Dr. CARTON a relaté un cas de mélanome juvénile qui était présent sous cette forme depuis l'âge de 10 ans. Le Dr. STEIGLEDER a vu le passage entre un naevus-pigmentaire et un mélanome juvénile chez une personne de 20 ans.

MM. DUPERRAT et MASCARO en ont fait l'étude en 1961 et décrivent deux aspects cliniques et histologiques de cette lésion chez l'adulte.

- Forme classique : reproduisant l'aspect clinique et histologique du mélanome juvénile de l'enfant, et de croissance très lente.

- Forme spéciale de l'Adulte caractérisée par :

- Une éclosion généralement plus rapide,

- Un aspect clinique rappelant les élevures rosées du type infantile, (mais un peu plus kératosiques en surface), soit le plus souvent un aspect fibro-kératosique. Devant cette tumeur d'évolution aiguë, et chez un adulte,

l'erreur de diagnostic est fréquente : épithélioma spino-cellulaire, baso-pagétoïde, épithélioma anaplasique, naevo-carcinome achromique, tumeur granulo-cellulaire d'Abrikossof, histiocytofibrome.

L'histologie montre en général : une hyperplasie épidermique tourmentée avec prolongement des bourgeons inter-papillaires. Dans un 2e stade, la croissance de la tumeur comprime en le refoulant, l'épiderme qui peut sembler, à tort, atrophié. Rares thèques jonctionnelles. L'infiltrat cellulaire dermique descend très bas. Les cellules très fusiformes prennent une allure tourbillonnante et sont serrées les unes contre les autres . Ces cellules ont un gros noyau en cigare, un cytoplasme très allongé, elles n'ont pas de ponts intercellulaires, leur argentaffinité est nulle. L'absence d'infiltrat inflammatoire est la règle.

C'est au stade de l'examen histologique que se pose le diagnostic avec le naevo-carcinome mais l'aspect tourmenté de l'hyperplasie épidermique, les caractères cellulaires (cellules non argentaffines avec tendance à la maturation en profondeur, monomorphisme et régularité des noyaux, mitoses peu nombreuses et typiques) sont à la base d'un diagnostic correct.

oOo

## V - SUIVANT L'EVOLUTION

Que devient le mélanome de Spitz ? plusieurs réponses sont possibles.

1 - Peut-il disparaître ?

Cette hypothèse serait supportée par une observation de M. WORINGER relatant l'histoire d'une fillette chez qui on avait vu apparaître un mélanome juvénile à l'âge de 10 ans. Après être resté stationnaire pendant 3 ans, il s'aplanit en quelques semaines pour devenir une tache rouge résiduelle, très légèrement infiltrée. Cette affaissement a à peu près coïncidé avec les premières règles.

2 - Ou bien il se transforme en naevus banal, c'est l'opinion la plus répandue .

3 - Ou bien il persiste inchangé jusqu'à l'âge adulte.

Le Dr. CARTON a pu observer un mélanome juvénile chez un homme âgé de 38 ans. Le début remontait à l'âge de 10 ans, et il l'avait conservé inchangé jusque-là, à part une légère et récente augmentation de volume.

4 - Existe-t-il des formes péjoratives ?

Le mélanome juvénile peut-il se transformer en naevo-carcinome ? Bien que dans le service de M. DUPERRAT, sur environ deux cents cas de mélanome juvénile, nous ayons eu la chance de ne jamais rencontrer de

transformation maligne, nous devons signaler que quelques auteurs (M. BOLCERT, MM. DUVERNE et PRUNIERAS, GARTMANN) ont publié des observations permettant de mettre en doute la bénignité constante de cette affection. Nous pouvons en rapprocher les constatations faites par ALLEN et SPITZ en 1953, qui sur une série de 362 mélanomes malins trouvaient dans 21 cas (soit 5,6 %) des aspects histologiques résiduels de mélanome juvénile.

Mais sachant que certains naevi mélaniques banaux de l'enfant peuvent avoir une structure myoblastoïde en certains points et faire porter à tort le diagnostic de mélanome juvénile, et combien polymorphe peut être l'aspect d'un naevo-carcinome, on çonçoit qu'il soit fort délicat de porter le diagnostic de séquelles histologiques de mélanome juvénile à l'examen d'un naevo-carcinome.

En 1963, le rapport d'ALLEN portait sur 308 observations de mélanome juvénile qui avaient été suivis sur des périodes allant de quelques mois jusqu'à 18 ans (65 % avaient été suivis sur une période de 5 ans au moins). En aucun cas, à sa connaissance, n'était apparue de métastase d'une lésion remplissant les critères histologiques du mélanome juvénile.

KERNEN et ACKERMANN dans une revue portant sur 27 cas n'ont pas observé de métastase pour 26 d'entre eux (Une enfant aurait fait une récidive sur place qui n'a pu être vérifiée).

Et dans le service de M. DUPERRAT, sur environ 200 cas de mélanome juvénile, nous n'avons jamais rencontré d'évolution maligne.

oOo

Toutes ces observations nous permettent de conclure qu'on peut porter un pronostic parfaitement rassurant devant un mélanome juvénile correctement diagnostiqué et extirpé.

Par contre, en l'absence d'extirpation, le devenir du mélanome juvénile n'est pas entièrement élucidé.

5 - Mais quelques cas de récidive sur place ont été signalés. Nous en donnerons pour exemple une très belle observation publiée par M. le Professeur DEGOS.

Il s'agit d'une polonaise, qui a vu apparaître à l'âge de 50 ans, sur l'arête nasale, sans lésion préexistante, un petit nodule rosé qui a grossi progressivement jusqu'à atteindre la taille d'un petit pois. Le diagnostic est envisagé cliniquement, confirmé par une biopsie et suivi d'une exérèse chirurgicale avec réparation par greffe et contrôle histologique. Dans les semaines et même les mois qui ont suivi, tandis que la cicatrisation se faisait lentement sous forme d'un tissu irrégulièrement hypertrophique, on a vu survenir des petites élevures, d'abord plates, qui se sont peu à peu transformées en des nodules rose-jaunâtre, groupés en amas au-dessus et de chaque côté de la cicatrice.

La biopsie de l'un de ces nodules a, pour la troisième fois, montré une image typique de mélanome de Spitz. Depuis, l'extension a continué à se faire lentement, mais progressivement.

Arrivée à Paris en septembre 1965, cette malade présentait sur la partie médiane du nez, une nappe formée par un conglomérat de petites papules rose-jaunâtre, légèrement prurigineuses, et dont certaines étaient très fermes, mais qui ne comportaient pas d'infiltrat à la vitropression. Pris isolément, quelques-uns des éléments nodulaires pouvaient faire évoquer cliniquement le diagnostic de mélanome de Spitz.

Devant cette évolution et les problèmes que posait une nouvelle exérèse, il a été décidé de faire de la radiothérapie sous 40 kv (1 Al. , 12 cm) par séances tri-hebdomadaires de 200 r, en n'irradiant qu'un seul champ par séance.

Cette observation, déjà intéressante par l'âge tardif d'apparition du mélanome de Spitz et par son aspect confluent en nappe , nous montre une évolution récidivante in situ après ablation chirurgicale et greffe, alors que l'histologie ne montrait aucun signe de malignité.

oOo

# CONCLUSIONS

1 - Le mélanome juvénile, connu depuis le travail inaugural de Sophie SPITZ, en 1948, a pris droit de cité en Dermatologie. MM. DUPERRAT et DUFOURMENTEL en publiant 40 cas personnels en 1959. Depuis, M. DUPERRAT en a rassemblé environ 200 cas. C'est donc une lésion fréquente.

2 - Nous ne reviendrons pas sur l'aspect anatomo-clinique de la forme commune qui est actuellement bien codifié. Par contre, nous voulons insister sur certaines formes cliniques dont l'existence s'est affirmée au fur et à mesure de la meilleure connaissance de la lésion. C'est ainsi que dans son très important travail de 1963 portant sur 308 cas, ALLEN insistait, à juste titre, sur la forme pilaire, la forme papillomateuse et la forme à type de botriomycome.

3 - Nous avons été amenés à rencontrer :

- des formes recouvertes de duvet,
- des formes recouvertes d'une squame qui se renouvelle sans cesse,
- des formes papillomateuses et cornées,
- des formes angiomateuses simulant un botriomycome,
- quant à la forme ulcérée, elle est très rare, ALLEN en signale 4 observations seulement.

4 - Très intéressante, car tout à fait particulière, est la forme agminée en placard.

5 - Il existe des formes post-traumatiques, telles les 2 belles observations de M. CARTON, d'Amiens.

6 - Nous décrivons un premier cas de forme nodulaire profonde, avec réaction éosinophile intense.

7 - Les formes de l'adulte semblent beaucoup moins rares qu'on ne le croit. Elle atteignent, pour ALLEN, 15 % des cas.

8 - Il peut se localiser en n'importe quel point du revetement cutané, ainsi nos observations à la plante du pied, au cuir chevelu.

9 - Restent enfin les formes péjoratives. Parmi tous les cas rassemblés par M. DUPERRAT, nous n'en avons pas observé un seul. ALLEN non plus. Ces formes péjoratives doivent être fort rares.

10 - Toutefois, nous devons signaler qu'il existe quelques cas de récidive sur place, en particulier un cas de M. le Professeur DEGOS.

oOo

Vu, le Président de Thèse : Vu, le Doyen de la Faculté :

M. B. DUPERRAT M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
M. J. ROCHE

# BIBLIOGRAPHIE

SPITZ (S.) . -
Mélanomas of childhood (Am. J. Path., 1948, 24, 591-609)

ALLEN (A.C.) et SPITZ (S.). -

Malignant melanoma ; clinicopathological analysis of criteria for diagnosis and prognosis (Cancer, I953, 6, 1-45).

DUPERRAT (B.)-

Le mélanome juvénile - Soc. de Dermatologie du 10 novembre 1955.

WORINGER (F.). -

Le mélanome juvénile de Spitz (Bull. Soc. Franç. Dermat. et Syphi. I955, 62, 531-534).

BOLGERT (N.), J. TABERNAT, R. DELUZENNE, J.L. CORBIN. -

(S.F.D.S. 8 déc. I955 et I2 janvier I956) Naevus de la main suspect de malignité chez un enfant de 4 ans.

DUPERRAT (B.)-

Le mélanome juvénile - Congrès de Lausanne de l'Association des Dermatologistes de Langue Française 1er juin I956.

DUVERNE (J.) et PRUNIERAS (M)-

Mélanome juvénile et mélanome malin (IXe Congrès Dermat. et Syph. langue Franç. Lausanne, I956, 140-142.)

DE GRACIANSKY (P.) et BOULLE (S.). -

Atlas de Dermatologie - Naevi, L.

DUPERRAT (B.) et DUFOURMENTEL (Cl.) -

Etude du mélanome juvénile d'après 40 cas personnels (Minerva Dermat., I959., 34, 190-193).

DUPERRAT B. et GOETSCHEL G. -

Mélanomes juvéniles multiples sur tache café-au-lait - S.D., 11 décembre I958.

ALLEN (A.C.) -

Juvénile melanomas of children and adults and melanocarcinomas of children (Arch. Dermat. Syph. I960, 82, 325-353).

KERNEN J. ACKERMANN L.,

Spindle cell naevi and epithelioid cell naevi. Cancer 13.612, I960

DUPERRAT et MASCARO. -

Le mélanome juvénile de l'adulte - S.D. Toulouse, I96I.

VILANOVA (X.) PINOL AGUADE (J.)-

Juvenile melanoma. A tumour of vascular origin.? (Dermatologica, I962, 125, I89-203).

GARTMANN-

Münsch. Med. Wschr. I962, 104, p. 633.

CARTON (F.X.)-

Mélanome de Spitz à début atypique - Bull. 69, 909-11, Nov., Déc. 62.

DUPERRAT (B.)-

Le mélanome juvénile. Med., Inf. 69, 527-35, Nov. 62.

ALLEN (A.C.)-

Juvénile melanomas. Annals N.Y. Acad. Sci. 100 : 29-48, 15 février I963.

WORINGER F. -

L'évolution d'une tumeur de Spitz.
Bulletin 70 : 246-7-avril-mai I963.

NAZZARO P. ; PORRO M. , -

Ann. Ital. di Derm. Clinica et sperimentale , 1963, XVII, 1-2, p. 3-17.

CARTON F. X. -

Formes cliniques du mélanome de Spitz.
Bulletin février 1964 , p. 387.

DEGOS (R.)

Dermatologie (I953) Mise à jour I964 : p. 760 a - g.

LECLER - PAUFIQUE -

Thèse Paris I965
Le mélanome juvénile

JABLONSKA S, DEGOS R. , STARZINSKY S, CIVATTE J. ; LEPINAY B. -

Mélanome de Spitz récidivant, en nappe, apparu à l'âge de 50 ans.
Soc. Dermat. I8 novembre I965.

oOo

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V°
Téléphone : ODÉon 58-9[illegible]